Ein Fall von
Endothelioma sarcomatosum des Oberkiefers.

Inaugural-Dissertation

verfasst und der

hohen medicinischen Facultät

der

K. Bayer. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt von

Hans Stengel

aus **Würzburg.**

Würzburg.

Anton Boegler'sche Buchdruckerei

1896.

Referent: Herr Hofrath Prof. Dr. von Rindfleisch.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit

gewidmet.

alle andern völlig ausser Acht lassen. Es haben dieselben, wie die Geschwülste überhaupt, getragen von der Entwicklung, den Fortschritten und Wandlungen der pathologischen Anatomie, so zu sagen ihre eigene Geschichte.

In seinen »Chirurgischen Erfahrungen«, Zürich 1860—1867 beschreibt BILLROTH 30 Fälle von Krebs der Oberkiefer und der inneren Nase; und zwar führt er zwei verschiedene Formen an, den Epithelialkrebs und den markigen Drüsenkrebs. Als Ausgangspunkt nimmt BILLROTH an die Drüsen der Nasenschleimhaut, des Antrum, des Gaumens und Zahnfleisches; er führt als Merkwürdigkeit an, dass bei den weichen, markigen Drüsenkrebsen des Oberkiefers und der inneren Nase fast nie oder sehr spät die Halslymphdrüsen inficiert werden; er sucht den Grund hiefür teils im Verhältnis des Geschwulstgewebes, teils in andern, noch unbekannten anatomischen Ursachen. Von den 30 Patienten lebte im Jahre 1868 nur einer; ein Teil der Fälle war von vornherein inoperabel, ein Teil ging an den Folgen der Operation, und die übrigen an bald auftretenden Recidiven zu Grunde.

Als Sarkome führt BILLROTH zunächst 3 Fälle von Osteofibrosarkom (Epulis) an; ferner 1 Osteofibrom, 1 plexiformes ossificierendes Chondrofibrom und 1 periostales mit Knochengerüst durchsetztes Sarkom des Oberkiefers, die alle rasch zum Tode führten.

Bei diesen Angaben muss das ausserordentliche Ueberwiegen der epithelialen Geschwülste im Verhältnis zu den Bindegewebstumoren auffallen.

Wir müssen auf Grund neuer statistischer Untersuchungen die Sarkome als die häufigsten Geschwülste der Kiefer ansehen; und zwar treten dieselben in verschiedenen Formen als Spindelzellensarkome, als Riesenzellensarkome, und besonders als Rundzellensarkome auf, die bei ihrem weichen, zellenreichen Bau zu den

bösartigsten Geschwülsten gehören, die wir kennen; oder die Sarkome combinieren sich mit Enchondromen, Osteomen, Fibromen, Myxomen und Cysten, und gerade diese Mischgeschwülste sind besonders häufig am Oberkiefer zu beobachten. All diese Formen zeigen, bald mehr, bald weniger, ein rasches Wachstum, sie dringen in die Umgebung vor, zerstören den Knochen, führen zu Blutungen, erzeugen grosse, verjauchende Geschwüre, bilden Metastasen und äusserst rasch Recidive, kurz sie zeigen alle Erscheinungen, wie sie die allerschlimmsten Carcinome aufweisen; bei ihrem Wildwachstum widerstehen sie dem Messer des Chirurgen, bedingen sie durch Marasmus den Tod des Trägers.

Freilich sind, auch nach den neuesten Forschungen, die Carcinome der Kiefer als gar nicht selten auftretende Geschwülste anzusehen; sie gehen im Gegensatz zu den Sarkomen, die sich vom Periost oder Knochenmark, manchmal auch von den Weichteilen der Kieferdecke aus entwickeln, immer vom Deck- oder Drüsenepithel der Schleimhaut aus und greifen erst secundär auf den Knochen über; sie verlaufen immer unter rasch zunehmender lokaler Zerstörung und allgemeiner Krebskachexie sehr schnell tödlich.

Was dürfen wir aus diesen vergleichenden Daten folgern? Haben sich die Geschwülste geändert? Sind die Sarkome häufiger oder die Carcinome seltener geworden? — Die Tumoren sind immer dieselben geblieben. Aber die Auffassung derselben ist eine andere geworden, seit das Carcinom aufgehört hat, lediglich ein klinischer Begriff zu sein, seit eine genaue Kenntnis des histologischen Baues eine wissenschaftliche Einteilung der Geschwülste gestattet; dabei ist jedoch eine Classifikation nach blos morphologischen Gesichtspunkten ungenügend, sondern die Entwicklungsgeschichte

der Tumoren allein, ihre Genese, bietet das einzig wissenschaftlich gerechtfertigte Einteilungsprincip.

Auf diesen Boden hat Virchow die pathologische Anatomie gestellt, indem er immer wieder betonte, »dass weder die gröbere noch die feinere Form für die Unterscheidung der Geschwülste allein entscheidend ist, sondern dass vor allen Dingen der Ort der Entstehung und der Mutterboden des Gewächses beachtet werden muss«. Er hat den Begriff des Sarkoms in seiner gegenwärtig allgemein anerkannten Form zuerst gegeben für diejenigen Geschwülste der Bindesubstanzreihe, welche durch vorwiegende Entwicklung der zelligen Elemente sich von den typischen Neubildungen dieser Gruppe unterscheiden; und, als dann Klebs, Thiersch und vor allem Waldeyer das Carcinom definierten als eine Neubildung, ausgehend vom Deck- oder Drüsenepithel, mit dem Charakter der Atypie, da war eine Grenze gezogen zwischen Carcinom und Bindegewebsgeschwulst auf anatomisch-genetischer Grundlage.

Je mehr an der genauen Festlegung dieser Grenze gearbeitet wurde, desto mehr hat man erkannt, dass der »carcinomatöse Habitus« allein noch nicht genüge, eine Geschwulst den Carcinomen zuzuweisen; dass epitheliale und Bindegewebsneubildung unter Umständen fast die gleichen Zellformen und dieselbe Zellanordnung haben können. Auf diese Weise hat man von der Gruppe der Carcinome im Laufe der Jahre eine grosse Reihe von Tumoren losgetrennt, die zwar nach Zellhabitus und Anordnung den epithelialen Neubildungen zuzuzählen sind, die aber nach ihrer Entwicklungsart und dem Muttergewebe der Geschwulstzellen zu den Geschwülsten der Bindegewebsreihe zu rechnen sind.

So hat Billroth zuerst das »alveoläre Sarkom« beschrieben mit den grossen, epithelienartigen Zellen und der netzartig, alveolär geformten Intercellularsubstanz,

und dabei betont, »dass man aufhören müsse, den alveolären und reticulären Bau eines Bindegewebsgerüstes als spezifisch dem Carcinom eigen zu betrachten«.

Besonders aber hat das früher ungemessene Gebiet der Carcinome die Sonderstellung der Geschwülste beeinträchtigt, welche von den epithelartigen Zellen, den Endothelien ausgehen, die alle Lymphspalten und Lymphräume, Blut- und Lymphgefässe auskleiden, die die Wand der Lymph- und Blutcapillaren bilden.

Welch bedeutenden Einfluss diese Abgliederung auf die Auffassung gewisser Geschwulstformen ausgeübt hat, will ich an einem Beispiel zu erläutern versuchen, zu dem mir die Literatur interessante Zahlen an die Hand gibt. — Noch vor 20 Jahren gab es in der Parotis fast nur Carcinome und verschwindend wenig andere Geschwülste, heutzutage ist es anders und gehört das Parotiscarcinom nach den Statistiken mehrerer Untersucher zu den grössten Seltenheiten. — In der alten französischen Literatur spielte die »Hypertrophie« der Parotis eine grosse Rolle. (Richard, Rouyer, Robin u. a.) Alle älteren Autoren (v. Bruns, Krieg, Minssen, O. Weber u. a.) haben alle Tumoren der Parotis auf die Drüsensubstanz, besonders das Epithel zurückgeführt und als Carcinome, Chondrocarcinome, Adenome, Adenochondrome u. s. w. beschrieben. Erst die Arbeiten von Sattler, Waldeyer, Ewetzky, Kolaczck u. a. erweiterten unsere Kenntnisse von der Natur dieser Geschwülste und viele andere (Ziegler, Marcham, König, v. Ohlen) konnten später die gewonnenen Resultate bestätigen.

Kaufmann beschreibt z. B. 1881 in seiner »grundlegenden Arbeit« über das Parotissarkom 15 Fälle; darunter waren 13 endotheliale Sarkome und 1 Angiosarkom.

Nasse hat unter seinen 33 Tumoren 2 Carcinome gefunden.

R. Volkmann hat 29 Neubildungen der Parotis untersucht und dabei 1 Fibrosarkom und 28 endotheliale Geschwülste, meist Mischtumoren, beobachtet.

Was ich hier über die Parotisgeschwülste mitgeteilt habe, darf ich sicher, wenn auch mit einer gewissen Einschränkung und Reserve, auf alle Tumoren anwenden, die demselben Mutterboden, wie die Neubildungen der Parotis entstammen, nämlich den Endothelien der Bindegewebsspalten, der Blutcapillaren und Lymphgefässe.

Wenn auch die Literatur dieser Geschwülste eine ausserordentlich reiche in den letzten Jahren geworden ist, so ist doch die Auffassung dieser grossen Gruppe von Tumoren immer noch sehr schwankend, ebenso auseinanderweichend und verschieden wie die Benennung und Einreihung dieser Neubildungen in das grosse Gebiet der Geschwülste.

Die mannigfachen Formen freilich, in denen sich diese Geschwülste in ihrer vollen Entwicklung zeigen, während der Ort der Entstehung immer derselbe ist, die vielfachen Mischformen und Uebergänge, die häufigen Umwandlungen innerhalb dieser Tumoren erschweren vor allem die Untersuchung und lassen dann auch die Unsicherheit und das Schwanken in der Auffassung erklärlich erscheinen.

So bietet auch der Oberkiefertumor, den ich zur Veröffentlichung bringe, teilweise so verwickelte Verhältnisse und so schwer zu deutende Einzelheiten dar, dass die Erklärung desselben wie die Einreihung in die gewöhnlichen Kategorien der Geschwulstlehre ausserordentlich schwierig fällt.

Der genauen microscopischen Beschreibung will ich kurz die im betreffenden Falle klinisch wichtigen Momente vorausschicken; ich entnehme dieselben der Krankengeschichte, die mir Herr Hofrat Dr. Schönborn

und Herr Dr. Pretzfelder gütigst überliessen, wofür ich an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank ausspreche.

Am 6. Juni 1895 trat der sechsundfünfzigjährige Bauer G. Sch. in die Würzburger chirurgische Klinik ein. Der Patient, der nie bedeutend krank gewesen sein will, gibt an, dass er seit Anfang Februar 95 über dem temporalen Jochbeinende eine ungefähr zweimarkstückgrosse, weiche Anschwellung bemerkt habe, die keine besonderen Schmerzen machte. Dieselbe vergrösserte sich allmälig nach dem linken Ohre zu, und zwar nach hinten und unten und zuletzt auch nach oben. Sechs Wochen vor dem Eintritt begannen mässige Schmerzen. Seit dieser Zeit war das Kauen und Sprechen ausserordentlich erschwert. Die Geschwulst wurde dann etwas weicher. Seit 3—4 Wochen war oft Blut dem Speichel beigemischt.

Bei der Aufnahme ins Juliusspital zeigt der Patient in der Gegend des linken Oberkieferwinkels, über dem Jochbein eine ungefähr faustgrosse Geschwulst, die vom äussern linken Augenwinkel bis zum linken Nasenflügel, nach hinten bis ans Ohr und nach unten bis zu einer Linie sich erstreckt, die man vom Mundwinkel nach dem Ohrläppchen sich gezogen denken kann, bogenförmig nach unten verlaufend; nach oben setzt sich die Geschwulst etwas über den äussern Augenwinkel temporalwärts fort. Der Tumor ist prallelastisch, scheinbar etwas fluktuierend, verschieden weich anzufühlen und etwas höckerig; die Haut darüber ist glänzend, rötlich verfärbt. Die Lidspalte des linken Auges ist verkleinert; das obere Augenlid stark gerötet und geschwellt. Die Oeffnung des Mundes ist links durch die Schwellung behindert, so dass eine verschobene Figur des Mundes entsteht. Im Innern der Mundhöhle sieht man links diffuse Schwellungen der Wangenschleimhaut; dieselbe ist gerötet und maceriert; ebenso die hintere Hälfte des

harten Gaumens links, wo sich Blutungen zeigen. An Stelle der linken oberen Backenzähne ragen schwarzgrüne Massen aus den Kieferalveolen hervor von weicher Consistenz. Starker Fötor ex ore. Während des Aufenthaltes im Spitale erweicht die Geschwulst mehr und mehr und bricht in der Nacht vom 13—14. Juni auf, wobei sich reichlich Eiter und Blut entleert. Die Perforationsstelle befindet sich dicht unter dem linken äussern Augenwinkel. Das Kauen ist unmöglich, die Sprache ausserordentlich erschwert.

Von Seiten des Gehirns liegen keine Erscheinungen vor.

Die Nahrungsaufnahme ist bedeutend gestört. Sonst sind keine besonderen Veränderungen an den Organen wahrzunehmen. Keine Struma. Die Temperaturcurve zeigt andauernd eine kleine, des Abends deutlicher hervortretende Erhöhung. Die Lymphdrüsen sind nicht geschwellt, ein Punkt, auf den ich später nochmals zurückkommen werde. Die klinische Diagnose lautet: Carcinom des linken Oberkiefers. — Obwohl wegen der nicht genau festzustellenden Ausdehnung der Geschwulst die Prognose von vornherein äusserst getrübt erscheinen muss, wird doch, besonders auf den dringenden Wunsch des Patienten hin, am 14. Juni zur Operation geschritten. (Hofrat Dr. Schönborn) Dem typischen Resektionsschnitt geht die temporäre Ligatur der linken Carotis communis voraus. Umschneidung der erkrankten Wangenhautpartie; es wird enfernt: der ganze linke Oberkiefer, das ganze linke Jochbein, der Processus coronoideus mandibulae, der Orbitalboden, das linke Nasenbein, das Septum narium mobile, die linken Nasenmuscheln vollständig, der ganze Vomer, ein Teil der horizontalen Gaumenbeinplatte, der Flügelfortsatz des Keilbeins und ein Teil des Keilbeins selbst. Das Cavum cranii wird hinten und aussen von

der Orbita eröffnet; die starke venöse Blutung wird durch Jodoformgazetamponade gestillt; eine zweite Eröffnung des Cavum cranii erfolgt links von der Crista galli, wobei sich Liquor cerebrospinalis entleert. Die Dura legt sich sofort wieder als Verschluss an; das Blut ist sehr wässerig; die Blutung im ganzen gering. Ligaturen. Im rechten Antrum Highmori ist ein Empyem, das entleert wird; in den Nasengängen adenoide Wucherungen, welche entfernt werden. Jodoformgazetamponade. Naht der Weichteile an der Oberlippe. Patient ist seit der Operation bewusstlos; rechtsseitige Hemiplegie; unter Herzcollaps erfolgt bald der Exitus.

Die Obduction, die Herr Hofrat Dr. von Rindfleisch vornahm, ergab: Von der durch die Operation gesetzten Wundhöhle führt eine Oeffnung in die rechte Highmorshöhle, eine zweite in die Gegend des Siebbeines, eine dritte unterhalb des frei in die Wundhöhle hineinragenden Augapfels in die Schädelhöhle, und zwar nicht direkt auf die Masse des Gehirns, sondern in einen ungefähr 4 cm tiefen Hohlraum. Nach Eröffnung des Schädels zeigt sich die Dura links blutig verfärbt: die Dura ist am Rande des grossen Keilbeinflügels beiderseits adhärent, besonders aber links; leichte Verwachsungen zwischen Pia und Dura im ganzen Bereiche des linken Temporallappens. Nach Herausnahme des Gehirns zeigt sich die mittlere Schädelgrube gleichfalls rötlich verfärbt. Ein rundlicher, etwa kirschkerngrosser, etwas gelappter Tumor sitzt an der Innenfläche der Dura am lateralen Winkel des grossen Keilbeinflügels auf. Ungefähr 1 cm peripher von der Eintrittsstelle der Carotis ist ein Blutgerinsel von derber Beschaffenheit adhärent. Die Arteria meningea media ist da, wo sie in den Schädel eintritt, sehr eng; ein weisslicher kleiner Geschwulstfetzen hängt an ihr; weiter peripher ist sie wieder weiter und von einem ziemlich festen, mit weisslichen Massen durch-

setzten Gerinsel erfüllt. Am Pons und Chiasma, sowie an der Medulla ist Pia und Dura blutig verfärbt. Zweiter und dritter Temporallappen sind an ihrer Spitze vollkommen erweicht; in den Seitenventrikeln ist wenig, leicht blutig verfärbte Flüssigkeit. Entlang der Arteria fossae Sylvii ziehen grau durchscheinende Massen. Die Hirnrinde ist hier von streifen- und punktförmigen kleinen Blutungen durchsetzt ung hat eine graue, glasige Farbe. An einigen Stellen bilden Geschwulstmassen die Begrenzung der Fossa Sylvii. Auch auf dem Durchschnitt erscheint die Spitze der Temporalwindungen in Erweichung begriffen. In der Spitze des Linsenkerns findet sich ein kirschkerngrosser, grauer Tumor; die Hirnrinde fehlt hier vollständig; ebenso zeigt sich am untern Drittel des Linsenkerns ein kleiner Geschwulstknoten; auch auf den Durchschnitten, die weiter nach hinten zu die sylvische Spalte treffen, sind die Gefässe in graue Geschwulstmassen eingebettet.

Fassen wir das Resultat der Obduktion kurz zusammen, so haben wir:

Haemorrhagia in cavo cranii med. sin.; Tumores progredientes in cavum cranii, praecipue sequentes Arteriam fossae Sylvii; Embolus in Arteria meningea media. Emollities loborum temporalium.

Leider konnte ich nur die exstirpierten Tumorteile einer eingehenden Untersuchung unterwerfen, während die bei der Obduktion an der Schädelbasis und im Innern des Gehirns gefundenen Geschwulstmassen mir nicht zur Verfügung standen.

Die macroscopischen Verhältnisse bieten absolut nichts Charakteristisches. Ueber die Form, Oberfläche und Ausdehnung der Geschwulst kann man aus den einzelnen kleinen Stücken, wie sie durch die Operation entfernt waren, kein übersichtliches Bild gewinnen. Farbe und Consistenz sind durch das lange Liegen des

Tumors in Alkohol völlig verändert. Die Weichteile sind stark infiltriert und derb anzufühlen. Der Knochen ist teilweise zerstört und durch Geschwulstmassen ersetzt. Auf dem Durchschnitte erscheint der Tumor gelblich-weiss, sehr hart und gekörnelt. Die Ränder der Durchbruchstelle nach aussen sind besonders derb, die nächstgelegenen Geschwulstpartieen infolge der Erweichung etwas aufgelockert.

Die für die microscopische Untersuchung bestimmten Schnitte werden den verschiedensten Teilen des Tumors entnommen und mit Haematoxylin, Alauncarmin, Haematoxylin-Eosin gefärbt. Die einfache Haematoxylinfärbung ergibt die übersichtlichsten Präparate.

Das Bild, das uns im Microscop entgegentritt, ist so wechselvoll, so vielgestaltet, dass es schwer ist, den Bau der Geschwulst richtig zu schildern. In den vollentwickelten Formen präsentiert sich uns eine Struktur, wie sie dem Carcinom im allgemeinen zukommt. Dichte Zellmassen, wie Epithelien aussehend, sind in ein alveoläres Bindegewebsstroma eingebettet. Ein Schnitt, aber mehr durch die äusseren Partieen des Tumors gelegt, zeigt ein ganz anderes Bild. Zwischen den einzelnen Bindegewebsbündeln ziehen charakteristische Zellstränge hin, von verschiedener Länge und Dicke.

Beginnen wir mit der Schilderung der Verhältnisse, wie sie uns in den mehr peripher gelegenen Partieen der Geschwulst entgegentreten, wo breite Continuitäten von streifigem Bindegewebe, in denen offenbar die ersten Anfänge der Neubildung wahrnehmbar sind, sich am geeignetsten zum Studium der Entstehung der Geschwulst darbieten.

Das Stroma erscheint fast nicht verändert, breitbalkig, aus spindelförmigen Zellen und Bindegewebsfasern zusammengesetzt, reichlich mit kleinen Rundzellen, Leucocyten, durchsetzt. Die Blutgefässe sind nicht ver-

mehrt, zeigen keine besondere Eigentümlichkeit; sie sind völlig leer. Sofort aber müssen auch dem nicht sonderlich geübten Beobachter die Geschwulstzellen auffallen, in charakteristischen Strängen und Zügen angeordnet; und zwar verlaufen dieselben teilweise annähernd parallel, teilweise netzförmig unter einander zusammenhängend, wofür Verneuil zuerst den Namen plexiform eingeführt hat. Die Geschwulstzellen sind dem entsprechend bald in einer geraden Linie perlenschnurartig, bald in Bogenform aneinandergereiht. Die Zahl derselben ist ausserordentlich schwankend; man sieht bald 5—6, bald aber auch 20—30 und noch mehr Zellen von ziemlicher Grösse in dieser Weise verbunden. Die Form ist cubisch oder cylindrisch, bald polygonal, bald spindelförmig. Die Kerne sind gross, eiförmig, oft in der Mitte abgebogen, mit deutlichen Kernkörperchen. Das Protoplasma ist reichlich und fein gekörnt; an manchen Stellen ist es deutlich abgegrenzt, an manchen Stellen aber gehen die scharfen Conturen verloren und wir erhalten die zuerst von Sattler beschriebenen Protoplasmabänder und Streifen, die zahlreiche Kerne enthalten. Das Verhältnis der Geschwulstzellen zu der Umgebung ist ein ganz eigenartiges; sie sitzen den Bindegewebsbalken, wie Nasse sich ausdrückt, pallisadenförmig auf und hängen dadurch fest mit dem Stroma zusammen. Die glatten Zellen bindegewebigen Ursprungs, die sog. Endothelien, welche sonst die Räume zwischen den Bindegewebsbündeln auskleiden, sind verschwunden und an deren Stelle diese Zellstränge getreten. Aus solchen Partieen, wo die Neubildung sich in ihren ersten Anfängen zeigt, kann man am besten den Mutterboden der Geschwulstzellen erkennen. An einigen Stellen sieht man deutlich, wie die glatten Bindegewebszellen schwellen und ihre Kerne grösser werden, wie sie dadurch den Spalt vergrössern und durch reiche Zellteilung dann den jungen

Zellstrang liefern. Die Endothelzellen der Lymphräume und Lymphspalten sind es also, die die Mutterzellen der ganzen Neubildung darstellen.

Durch die ausserordentlich lebhafte Zellwucherung aber wachsen die einfachen Zellstreifen nicht nur bedeutend in die Länge, sondern bald entstehen auch 2, 3, 4 und 5 Zellschichten über einander, wodurch das Gesamtbild schon an Einfachheit und Klarheit verliert. Die sich rasch vermehrenden Zellhaufen müssen einen Druck auf das umgebende Bindegewebe ausüben, und dasselbe reagiert natürlich mit einem entsprechenden Gegendruck seiner Fasern. Daraus folgt, dass der Verlauf und die Richtung der Bindegewebszüge in erster Linie Einfluss hat auf die Form und Gestalt der Zellstränge; sind die Stromabalken parallel gerichtet, so werden auch die Zellmassen annähernd parallel gruppiert sein; bilden die Bindegewebsbündel aber ein eng verflochtenes Netzwerk, so stellen auch die Zellstreifen innerhalb desselben so zu sagen ein zweites, eingefügtes Netzwerk dar. Man kann diese verschiedene Form und Anordnung sehr leicht in demselben microscopischen Bilde neben einander beobachten Durch diesen Druck, der sowohl vom Bindegewebe, wie von den wachsenden Zellen ausgeht, werden die verschiedenen, bald polygonalen, bald spindelförmigen, bald abgeplatteten Zellformen bedingt.

In den späteren Stadien tritt immer mehr an Stelle des Längenwachstums ein ausgesprochenes Dickenwachstum; dadurch wird der Bau immer mehr alveolär, das Ganze immer mehr carcinomähnlich. Solche Stellen beherrschen in den voll entwickelten Partieen der Geschwulst das Gesichtsfeld völlig. Das bindegewebige Stroma bildet ein Maschennetz, bald länglich, bald rundlich, bald mannigfaltig verästelt und wieder netzförmig confluierend, so dass man selbst hier, wo die Atypie am

stärksten ist, den Eindruck erhält, es seien präformierte Hohlräume, die unter einander netzförmig zusammenhingen, erweitert und in die Breite sowohl als in die Länge ausgedehnt. Was die Grösse der Maschen anlangt, so variiert dieselbe von kleinen, spindelförmigen Lücken bis zu ganz enormer Grösse, so dass die Bindegewebsbalken fast völlig aus dem Gesichtsfelde verschwinden, oder mindestens so dünn sind, dass ausser den schwachen Gefässen nur spärliche Fasern zu sehen sind. — Die Zellen, die diese Hohlräume ausfüllen, gleichen vollkommen echten Epithelien; auffallend ist die ganz erhebliche Grösse der einzelnen Zellen; schon an den kleinsten Zellherden tritt von Anfang an der grosszellige Typus hervor. In den Alveolen sind die protoplasmareichen, scharf conturierten, mit grossen Kernen versehenen Zellen mit wenig Zwischensubstanz aneinandergelagert. Allenthalben machen sich aber in der Geschwulst Degenerativ-Processe geltend, wie sie bei den Endotheliomen ganz besonders häufig sind. Die Zellgrenzen erscheinen teilweise verwischt, die Kerne ausserordentlich stark gequollen. Das Protoplasma ist fein gekörnelt und enthält zuweilen kleine Tröpfchen, die wir als Zeichen der fettigen Degeneration ansprechen müssen. Viel häufiger aber bildet es eine homogene, glasige Masse, die eine ganze Gewebsmasche ausfüllen kann, und in ihrer Mitte nur noch einzelne spärliche Kerne als Reste der zu Grunde gegangenen Zellen erkennen lässt. Wir dürfen in diesem Vorgange nichts anderes erblicken als eine hyaline Degeneration der Geschwulstzellen. In manchen Alveolen aber kann man eine concentrische Schichtung, eine Zwiebelschalen ähnliche Lagerung der Zellen, genau wie beim Carcinom, beobachten; die äussersten Zellen sind kubisch oder polygonal, nach innen zu werden sie immer schmäler und mehr spindelförmig, und die Mitte dieser Zellknäuel

zeigt oft die beginnende hyaline Degeneration, nie aber die typische Verhornung des Carcinoms. Kolaczck gibt wohl mit Recht den Druck, den das Bindegewebe in besonderer Weise auf die Zellen ausübt, als Ursache für die concentrische Anordnung derselben an. Es liefern diese Geschwulstpartieen infolgedessen genau das Bild eines Carcinoms. Aber abgesehen davon, dass es uns oben gelungen ist, die ersten Anfänge der Geschwulst aus dem Bindegewebe entsprechend aufzuklären, finden wir auch in den voll entwickelten Partien immer noch verschiedene Anzeichen, welche uns den Ursprung aus den vom Bindegewebe abstammenden Endothelien einigermassen wahrscheinlich machen und die Herkunft von den echten Epithelien ziemlich sicher ausschliessen. Es sind dies hauptsächlich 2 Momente und zwar einerseits der deutlich nachweisbare Zusammenhang der Geschwulstzellen mit den dicht daneben verlaufenden Bindegewebsfasern, andrerseits der nirgends zu entdeckende Uebergang der echten Epithelien in die Geschwulstmassen.

Was den ersten Punkt anlangt, so sehen wir in kleinen Maschen, die nur mit wenigen Zellen ausgefüllt sind, deutlich die Verbindung der Geschwulstzellen mit der Umgebung. Nirgends sind die glatten Endothelzellen, welche normaler Weise die Räume zwischen den Bindegewebsbündeln auskleiden, zu erkennen; die Geschwulstzellen liegen den Bindegewebsfasern direkt an und diese hinwiederum senden ihre Fortsätze zwischen die einzelnen Zellen hinein. — Beim Carcinom dagegen liegen die Zellen wie Fremdkörper in dem Maschenwerk des Bindegewebes, scharf von demselben geschieden. Die Endothelzellen treten deutlich hervor, und zwischen den einzelnen Geschwulstzellen ist so gut wie keine Zwischensubstanz zu erkennen. Beim Carcinom retrahiert sich durch die Härtungsmethoden die Zellmasse von dem

umgebenden Bindegewebe und lässt eine klaffende Lücke zu Tage treten. — Stammen aber die Geschwulstzellen vom Bindegewebe selbst ab, so wird durch die Schrumpfung der Zusammenhang zwischen denselben und der Umgebung nicht gelöst; nur in ganz grossen Alveolen, in denen ausserordentliche Mengen von Zellen angehäuft sind, wird durch die Flüssigkeitsentziehung und die dadurch herbeigeführte Schrumpfung ein so starker Zug an den straffen Bindegewebsbalken ausgeübt, dass dennoch eine Retraktion der Zellmassen zu Stande kommt; aber im Gegensatz zum Carcinom, wo die Oberfläche der geschrumpften Partieen völlig glatt ist, sehen wir hier eine unregelmässige Begrenzung der retrahierten Zellen, an denen noch deutlich losgetrennte Bindegewebsfasern zu erkennen sind, als Beweis für die feste Verbindung der Geschwulstzellen mit dem umgebenden Bindegewebe. Es ist dies ein Punkt, auf den ich besonders aufmerksam machen möchte, da ich in der Literatur über dieses Vorkommnis keine Angaben finden konnte.

Was das zweite Moment anlangt, so kann ich nirgends einen Zusammenhang zwischen den Geschwulstzellen und dem Deck- oder Drüsenepithel nachweisen, der doch bei den echten Carcinomen meist leicht festzustellen ist. Zahlreiche, eigens zu diesem Zwecke, sowohl durch die Schleimhaut der Wange, der Nase, des Antrum Highmori, als als auch durch die Parotis gelegte Schnitte lassen all diese Gebilde an der Geschwulstproduktion absolut unbeteiligt erscheinen. Bei den Schleimdrüsen ist eine scharfe Grenze gezogen zwischen den unveränderten Drüsengängen und den Geschwulstmassen im submucösen Bindegewebe. Man kann freilich konstatieren, dass die Wucherung von unten her an einzelnen Stellen diese Grenze durchbricht, aber gerade da sieht man auch die Acini der Schleim-

drüsen von den Geschwulstzellen umgangen, gemieden, allenfalls auseinandergedrängt, aber nicht in den Wucherungsprocess mit eingeschlossen. Ebenso verhält sich die Parotis gegen die Neubildung; durch eine dichte Masse von Rundzellen scheint sie sich vor der vordringenden Geschwulst schützen zu wollen; teilweise erscheinen die Acini normal, teilweise aber auch infolge des Druckes atrophisch.

An Stellen, wo die Entwicklung der Geschwulst ihren Höhepunkt erreicht hat, wo die Zellen nicht nur in den Maschen reichlich wuchern, sondern auch diffus im Bindegewebe auftreten, sehen wir vielgestaltige Riesenzellen, in den Alveolen sowohl, wie frei im Bindegewebe als isolierte Gebilde gelagert. Diese Riesenzellen haben bald rundliche, bald birnförmige Gestalt. Die Zellkerne vermehren sich in dem Protoplasma in schrankenloser Weise, während die entsprechende Teilung der Zellleiber nicht nachfolgt. So kann man 6—8 Kerne dicht neben einander finden, die alle einem gemeinsamen ursprünglichen Kerne entstammen; das Protoplasma ist dabei reichlich gekörnelt, von einer einfachen, aber scharfen Contur begrenzt. In manchen Zellen sehen wir das Kerngebilde ausserordentlich gross, aber unvollkommen fragmentiert, so dass man z. B. 4—6 Lappen unterscheiden kann, die in der Mitte zusammenhängen. Oefter füllt eine derartige Riesenzelle mit mehreren andern, kleineren Zellen zusammen eine mässig grosse Gewebsmasche vollkommen aus, oder es liegen mehrere Riesenzellen neben einander, deren Protoplasma zusammenfliesst und einen ziemlichen Raum vollkommen ausgiesst.

In der einschlägigen Literatur ist nur ein Fall verzeichnet und zwar in der ausgezeichneten Arbeit von R. Volkmann »Ueber endotheliale Geschwülste«, wo das Vorkommen von Riesenzellen beschrieben ist. In der Schilderung eines »endothelialen Parotistumors mit

Riesenzellen und starker Verkalkung« beschreibt Volkmann »Zellen mit mehr als 20 Kernen« und ferner »Zellen, in denen die neugebildeten Kerne noch als unförmige, dunkelgefärbte Klumpen zusammenhängen«.

Wie diese Tumoren, die von den Endothelien der Lymphspalten und Lymphgefässe ausgehen, in den allermeisten Fällen Mischformen darstellen, so stammt auch der von mir zu beschreibende Oberkiefertumor nicht allein von einer endothelialen Wucherung ab. Von den gewöhnlichen Combinationen freilich, mit Schleim- oder Knorpelgewebe, die sonst so häufig auftreten und deren Erklärung und Deutung schon vielfach in der Literatur in der verschiedensten Weise versucht wurde, (Wartmann, Nasse, Clementz, Köster, Ziegler, Thoma, R. Volkmann) ist in unserm Falle nicht das Geringste zu entdecken, wohl aber zeigt das Bindegewebe eine bei diesen Geschwülsten relativ selten beobachtete Veränderung, eine ausgesprochene sarcomatöse Entartung. Um die Gefässe herum sind dicke Mäntel von Spindelzellen gruppiert; fast ohne jede Zwischensubstanz sind diese Zellen mit ihren grossen Kernen und schmalen Protoplasmaleibern concentrisch über einander geschichtet. Die ganze Gefässwand verschwindet in dieser dichten Zellmasse. Entsprechend dem Verlauf der Capillaren im Bindegewebe sieht man Züge starker Spindelzellen; doch ist diese Erscheinung nicht überall gleichmässig deutlich ausgesprochen, und es macht den Eindruck, als ob diese sarkomatöse Wucherung nicht mehr Zeit genug gefunden hätte zur Entwicklung um die kleinsten Gefässe herum. Ich möchte diesen sarcomatösen Process nicht, wie es Kolaczck wahrscheinlich gethan hätte, für eine perotheliale Zellwucherung und das Ganze infolgedessen für ein Angiosarcom erklären, sondern ich halte dies für ein einfaches, beginnendes Spindelzellensarcom, indem ich dabei Ackermann folge, der die gesammte Ent-

wickelung des Spindelzellensarkoms als einen »Proliferationsprocess der Adventitialzellen der Gefässe« bezeichnet, die sich auf diese Weise mit einem zellig faserigen Mantel umgeben.

In der Literatur konnte ich mit Sicherheit nur 2 Fälle ermitteln, bei denen neben der endothelialen die sarkomatöse Wucherung eine wesentliche Rolle spielt.

So beschreibt Nasse einen Tumor der Glandula submaxillaris von der Grösse einer Mannesfaust, der aus 2 zusammenhängenden Knoten besteht, von denen der grössere fast nur endothelialen, der kleinere entschieden sarcomatösen Bau zeigt, während die exstirpierten Lymphdrüsen von rein sarcomatösen Geschwulstmassen durchsetzt sind.

R. Volkmann berichtet über ein »Endotheliom des harten Gaumens und des Oberkiefers«. »Die Gaumenplatte und der Alveolarfortsatz sind durch eine derbe Geschwulst infiltriert, die nach der Highmorshöhle hin in eine weiche, vorquellende Geschwulstmasse übergeht; während der erste Teil ein typisches Endotheliom repräsentiert, ist die andere Partie nicht anders als ein einfaches Spindelzellensarcom aufzufassen«.

Wenn ich aus diesen beiden Fällen einen Rückschluss machen darf auf den von mir zu beschreibenden Tumor, so gehe ich wohl nicht zu weit, wenn ich mit der Möglichkeit rechne, dass die an der Schädelbasis und im Gehirn selbst vorgefundenen Geschwulstmassen vielleicht rein sarcomatöser Natur waren, entsprechend ihrem Verlauf entlang den Gefässen, dass also, mit andern Worten, die Malignität unseres Tumors ihren Grund hat eben in der Combination von Endotheliom und Sarcom.

Gerade diese sarcomatöse Veränderung des Bindegewebes spricht wiederum mit aller Entschiedenheit gegen die Annahme eines Carcinoms, bei dem zwar

durch die wuchernden Epithelzellen das Bindegewebe leicht zu lebhafter Proliferation angeregt wird, bei dem aber eine typische sarcomatöse Neubildung — wenn sie überhaupt mit dem Carcinom zusammen vorkommt — doch sicherlich äusserst selten ist.

Ob nun das Endotheliom oder das Spindelzellensarcom zuerst entstanden ist, oder ob beide gleichmässig neben einander sich entwickelt haben, sind Fragen, die nicht mit Sicherheit beantwortet werden können. Wir müssen daran festhalten, dass die endotheliale Neubildung entschieden das Geschwulstbild beherrscht, während die sarcomatöse Wucherung erst in zweiter Linie sich geltend macht. Am meisten berechtigt dürfte darum noch die Auffassung sein, dass primär die aus dem Bindegewebe stammenden und besonders differenzierten Endothelien von dem Wucherungsprocess ergriffen wurden, dem secundär die sarcomatöse Entartung des übrigen Bindegewebes, der fibroplastischen Bindegewebszellen sich anschloss.

Ebenso schwer dürfte zu entscheiden sein, ob in unserem Falle die endotheliale Neubildung von den Lymphspalten oder Lymphgefässen oder beiden zusammen oder auch von den Blutgefässen ausgeht. Wenn ich auch annehme, dass die Hauptsache der Geschwulst auf die allenthalben gewucherten Lymphspalten fällt, so ist doch bei der Ausdehnung des Tumors sicher anzunehmen, dass die Fortsetzung der Lymphspalten die Lymphgefässe mitergriffen sind, während ich eine Beteiligung der kleinsten Blutgefässe absolut nicht nachzuweisen im Stande bin.

An welcher Stelle die Neubildung begann, lässt sich an der exstirpierten mächtigen Geschwulstmasse nicht mehr feststellen. Ich nehme die Lymphspalten und Lymphgefässe des submucösen Bindegewebes als wahrscheinlichen Entstehungsort an, von wo die Neu-

bildung auf den Knochen übergriff und rasch gegen die Schädelhöhle vordrang.

Fassen wir das Resultat unserer Betrachtung kurz zusammen, so haben wir vor uns eine äusserst maligne Neubildung, wofür im microscopischen Bilde spricht der Zellreichtum, der Durchbruch der typischen Gewebsgrenze, die diffuse Verbreitung der Zellen im Bindegewebe, sowie das Vorrücken derselben in kleinen Colonnen. Trotz des stellenweise ausgesprochenen »carcinomatösen Habitus« dürfen wir die Geschwulst nicht den Carcinomen zuzählen, sondern sehen in den Endothelien der Lymphspalten und Lymphgefässe den Mutterboden der Neubildung, mit der sich ein einfaches Spindelzellensarcom vergesellschaftet, so dass wir wohl mit Recht der ganzen Geschwulst die Bezeichnung »Endothelioma sarcomatosum« zubilligen können.

Wer einigermassen in der umfangreichen Literatur der endothelialen Tumoren bewandert ist, dem muss es auffallen, wie mannigfaltig diese Geschwülste zu den verschiedenen Zeiten gedeutet, eingeteilt und benannt wurden. Kolaczek hat in seiner Arbeit »Ueber das Angiosarcom« 1878 mit grosser Umsicht, vielleicht etwas zu gründlich all die Fälle zusammengestellt, die wir heute auf Grund des microscopischen Befundes als Endotheliome oder Angiosarcome bezeichnen würden, die aber in der älteren Literatur angeführt werden als Schleimconcroide (Förster, Grohé, Köster), als Carcinoma cerebri simplex, Epithelioma myxomatosum psammosum, Papilloma piae matris et vasorum, Papilloma myxomatodes, Cholesteatoma (v. Rindfleisch, Lehrbuch der patholog. Histologie 1867, 69), als Epitheliom der Pia (Eberth), als Concroid der Pia mater (Arndt), als Epithelialcarcinom der Dura mater mit hyaliner Degeneration (Rustizky); oder die älteren Autoren führten diese Geschwülste wegen der eigentümlichen hyalinen

Schläuche und Röhren, die das microscopische Bild beherrschten, an unter den Namen Siphonoma (Henle, Kamm), Schlauchknorpelgeschwulst (Meckel), Chondroma proliferum mucosum (Böttcher), Cylindrom (Billroth, Birch-Hirschfeld, v. Gräfe, Volkmann, v. Recklinghausen); bald nannten sie diese Tumoren multiples Myelom (Rustizky), Myxosarcoma (Kocher), plexiformes Myxosarcom d. Orbita (V. Czerny), Myxosarcoma telangiectodes cysticum d. Pia mater (Arnold), perivasculäres Sarcom (Tillmanns). Dass nun diese vielen, ganz verschiedenartigen Namen nicht dazu geschaffen waren, Klarheit und Uebersicht in dieses Kapitel der Geschwulstlehre zu bringen, dürfte einem jeden einleuchten. Diese Unsicherheit in der Erkenntnis der wahren Natur dieser Geschwulstformen zu beseitigen und dieselben in einer gemeinsamen Gruppe unter einem Namen zusammenzufassen, versuchte 1874 Sattler; aber schon der von ihm gewählte Name, Sarcoma carcinomatosum, liess erkennen, dass der Versuch misslingen werde. Den ersten bedeutenden Fortschritt erzielte Kolaczek, indem er alle bis zum Jahre 1878 unter den verschiedensten Namen beschriebenen, als »Cylindrome« aufzufassenden Geschwülste einer vergleichenden Kritik unterwarf und selbst eine Reihe von Tumoren untersuchte, von denen er feststellte, dass sie von den Gefässen, und zwar Blut- und Lymphgefässen ausgingen; für all diese Geschwulstformen schlug er den Namen »Angiosarkom« vor, den schon vor ihm Waldeyer, allerdings nur für die von den Blutgefässen ausgehenden Neubildungen, angegeben hatte. Der Name Angiosarcom bürgerte sich rasch ein und verdrängte die andern Namen fast völlig. Bei seinem Bestreben aber, möglichst zu vereinfachen, dürfte doch Kolaczek etwas zu weit gegangen sein; seine Kritik ist, so überzeugend sie auch erscheinen mag, etwas zu schematisch und einseitig.

Obwohl er selbst den Namen Angiosarcoma in Vorschlag brachte für alle Geschwülste, als deren Matrix die Gefässe überhaupt sich nachweisen lassen, und zwar Blut- und Lymphgefässe, so hat er doch schliesslich bestritten, dass die von Köster, Pagenstecher, v. Recklinghausen, v. Ewetsky von den Lymphkapillaren und Lymphspalten abgeleiteten Neubildungen wirklich so entstanden seien. Kolaczek's Vereinfachungsverfahren fand Nachahmung und die Folge war, dass auf diese Weise eine Reihe von Angiosarcomen in der Literatur beschrieben wurde, die wir absolut nicht dazu rechnen dürfen. Ackermann hat sich entschieden dagegen gewandt, dass man alle Geschwülste als Angiosarcome anführe, »bei denen es sich um eine Wucherung der Zellen in den Gefässen oder in deren Umgebung handle«. Wollte man soweit der Kolaczek'schen Anschauung folgen, dann dürfte man den Namen Sarcom so ziemlich streichen. So hatte auch die Arbeit Kolaczek's nicht die gewünschte Einigung gebracht, und der alte Streit begann von Neuem. Verschiedene Autoren, wie Klebs, Ackermann, Maurer brachten statt des »Angiosarcoma« den von Camillo Golgi 1869 zum erstenmal in die Literatur eingeführten Namen Endothelioma in Vorschlag, der, obwohl Kolaczek mit aller Entschiedenheit dagegen auftrat, doch allmälig festen Fuss fasste und die Bezeichnung Angiosarcoma teilweise in den Hintergrund drängte.

Auch, was die Einreihung der endothelialen Tumoren in die gewöhnlichen Kategorien der Geschwulstlehre anlangt, sind die Ansichten ausserordentlich geteilt. Wir müssen uns gestehen, dass hier noch eine Reihe von Fragen ungelöst sind. Man braucht nur einige der neuesten Lehrbücher durchzumustern, um mit Leichtigkeit zu erkennen, wie verschiedenartig gerade diese Geschwulstgruppe aufgefasst und abgehandelt wird.

Ziegler beschreibt in seinem Lehrbuche der patholog. Anatomie unter dem Kapitel »Sarcom« Geschwülste mit organoidem Bau als Alveolärsarcome und Tubulärsarcome. »In vielen Fällen hängt die eigenartige alveoläre und tubuläre Struktur der Geschwulst in ganz evidenter Weise mit ihrer besonderen Genese zusammen, indem die grossen Geschwulstzellen von besonderen Bindegewebszellen abstammen«; weiterhin unterscheidet Ziegler dann zwischen Neubildungen, die ausgehen von den Zellen der Blutgefässwandungen und Wucherungsprocessen endothelialer Natur.

Für die erste Gruppe schlägt er nach Waldeyer's Vorgang die Bezeichnung Angiosarcoma, für die zweite den Namen Endothelioma vor; mindestens aber verlangt er eine Trennung in Haemangiosarcome und Lymphangiosarcome.

Schmaus geht am Schluss der Abhandlung über das Carcinom zu den Endotheliomen über. Er nimmt ausser den Deck- und Drüsenepithelien, den echten Epithelien, auch unechte Epithelien an, die sog. Endothelien, »die in den Lymphspalten des Bindegewebes vorkommen, und die Wand der Blut- und Lymphkapillaren, die Auskleidung der Intima der Blut- und Lymphgefässe, deren sog. Perithelien, sowie die Auskleidung der grossen Lymphräume bilden«. Teilweise stellen diese Geschwülste nach Schmaus Uebergangsformen zu den Sarcomen dar und können wegen der Bildung von Intercellularsubstanz und der Verbindung mit den Fasern des bindegewebigen Gerüstes auch den Sarcomen zugezählt werden. Die andern endothelialen Geschwülste aber rechnet er wegen des epithelialen Typus, d. h. wegen des alveolären Baus zu den Carcinomen, weil sie »ihrer Struktur nach von den echten Carcinomen nicht zu unterscheiden sind, und auch ein praktisches Bedürfnis, sie von denselben zu trennen,

nicht besteht -- beide sind bösartige Geschwülste«. Für die Neubildungen, bei denen es gelingt, den Ursprung aus den Endothelien nachzuweisen, schlägt SCHMAUS die Bezeichnung Endotheliom oder Endothelkrebs vor. Die Cholesteatome und Cylindrome führt er als Abarten an, während er bei der diffusen endothelialen Wucherung an den serösen Häuten nicht nur eine Neubildung von den Lymphgefässendothelien ausgehend, sondern auch einen entzündlichen Process annimmt, weshalb er es unentschieden lässt, ob diese Tumoren zu den echten Geschwülsten oder zu den infectiösen Granulomen zu rechnen sind.

WAGNER hat speziell für diese Fälle den Namen Endothelkrebs, SCHOTTELIUS die Bezeichnung Lymphangitis carcinomatodes vorgeschlagen.

So ziemlich auf demselben Boden wie SCHMAUS steht auch BIRCH-HIRSCHFELD; er erkennt die Verwandtschaft gewisser Endotheliome mit den Sarcomen an, hält aber für die übrigen die Bezeichnung Endothelkrebs aufrecht. Die Endotheliome der Pleura fasst er als entzündliche Processe auf und hebt dabei besonders hervor, dass »das Wachstum nicht erfolge durch ein Vorschieben in die Lymphgefässbahnen, sondern in der Hauptsache entständen die das Lumen erfüllenden Zellen an Ort und Stelle nach Art einer Entzündung, und die Metastasen machten nicht den Eindruck, als wenn sie aus verschleppten Keimen hervorgingen, sondern sie sind nach NEELSEN durch Umwandlung der Endothelien am secundär befallenen Ort entstanden«.

Müssen wir, bei dieser noch herrschenden Verschiedenheit der Auffassung, die Tumoren endothelialer Natur zu den Carcinomen rechnen? Oder dürfen wir ihnen auf Grund ihrer Genese und eigenartigen Struktur eine selbstständige Stellung neben den andern grossen Gruppen der Geschwülste anweisen?

Carcinom und Endotheliom müssen wir solange auseinanderhalten, als wir im Epithel und Endothel 2 grundverschiedene Begriffe erblicken. Wir verstehen unter Endothelien die platten Zellen der Gefässe und der Lymphspalten, also grösse protoplasmatische Zellen der Bindesubstanzreihe, mesenchymale Zellen. Obwohl morphologisch das Endothel dem ecto- und entodermalen Epithel sehr ähnlich ist, so findet doch nie in den ausgebildeten und fertig differenzierten Geweben ein Uebergang zwischen Epithel und bindegewebiger Unterlage statt. Diese Beziehungen spielen auch bei der pathologischen Wucherung eine grosse Rolle, wo das Epithel immer scharf vom Stroma geschieden ist, das Endothel aber mit dem Bindegewebe innig zusammenhängt und Uebergänge jeder Art festzustellen sind.

In neuester Zeit hat man aus entwicklungsgeschichtlichen Gründen gegen diese Auffassung der Endothelgeschwülste Einspruch erhoben, indem man darauf hinwies, dass morphologisch kein durchgreifender Unterschied zwischen Endothel und Epithel vorhanden sei. Klein hat infolge dessen in einer kurzen Schrift über »Epithel, Endothel und Carcinom« noch einmal hervorgehoben, dass es falsch sei, »einen principiellen Gegensatz zwischen Endotheliom und Carcinom zu machen«. Er hält Endotheliom, Carcinom und Alveolärsarcom für »eng verwandte Formen«.

Diese Auffassung würde, wie R. Volkmann bemerkt, sicher einen »Rückschritt für die Entwicklung der Geschwulstlehre« bedeuten.

Es mag ja Formen geben, wo eine sichere Unterscheidung zwischen Carcinom und Endotheliom nicht möglich ist; solche Fälle soll man eben unentschieden lassen und deswegen nicht grundverschiedene Dinge in einen Topf zusammenwerfen.

Noch einen Punkt führt R. Volkmann an, der mir ausserordentlich wichtig erscheint in Bezug auf die Classification der endothelialen Neubildungen. »Wenn selbst die interfasciculären Endothelien in der allerersten Anlage nicht bindegewebiger, sondern entodermaler Natur wären, so machen sie doch eine ganz andere Differenzierung durch als echte Epithelien, dass wir, wenn es sich um den fertigen Organismus handelt, beide Zellarten als etwas Verschiedenes ansehen müssen, und dieser Umstand allein würde genügen, um das Zusammenwerfen der pathologischen Produkte beider zu verbieten«.

Nach dieser scharfen Scheidung der Endotheliome von den Carcinomen tritt an uns die Frage heran, ob wir sie zu den Sarcomen rechnen sollen. Wäre dies auch völlig gerechtfertigt wegen des bindegewebigen Ursprungs, so dürfte es doch angezeigt sein, dieselben als eine besondere Gruppe der Bindegewebsreihe aufzufassen, da einerseits das Gebiet der Sarcome ausserordentlich umfangreich ist, andererseits auch die Endotheliome zahlreicher und vielgestalteter auftreten, als bisher vielfach angenommen wurde. Die beste Lösung der Frage würde wohl sein, wie R. Volkmann vorschlägt, »die Gesamtheit der endothelialen Neubildungen als eine Unterabteilung der Bindegewebsgeschwülste denjenigen Tumoren gegenüberzustellen, welche aus andern bindegewebigen Zellen resp. Geweben hervorgehen«; es wäre dies begründet in der Verschiedenheit des Muttergewebes, da die Endothelien morphologisch und funktionell als ganz besonders differenzierte Bindegewebszellen aufzufassen sind, ferner die endothelialen Neubildungen eine Reihe von Eigenschaften haben, die den Sarcomen völlig abgehen«.

Ist die »Endotheliomfrage« damit auch noch lange nicht entschieden, so müssen wir doch zugestehen, dass

die ausgezeichneten Arbeiten der letzten zwei Jahrzehnte dieses Kapitel der Geschwulstlehre ausserordentlich gefördert haben.

Auf die jetzt so ziemlich verlassenen Anschauungen KÖSTERS, der alle Carcinome von den Lymphgefässendothelien ableiten wollte, will ich hier nicht weiter eingehen.

In seiner Abhandlung: »Ueber Sarcome mit endothelialen Zellen nebst Bemerkungen über die Stellung der Sarcome zu den Carcinomen« (Archiv d. Heilkunde 1872 Bd. XIII) beschreibt NEUMANN die endothelialen Wucherungsvorgänge mit grosser Klarheit und Uebersicht. Obwohl er aber den Ursprung der Neubildungen aus den endothelialen Bindegewebszellen festsetzt, nimmt er doch die Bezeichnung »Bindegewebskrebs« an, weil »der epitheliale Habitus der Geschwulstzellen nichts zu wünschen übrig lässt«, und »die praktische Durchführung des histogenetischen Princips bei der Unterscheidung zwischen Carcinom und Sarcom zu schwierig und unsicher ist«, ferner auch »in Bezug auf die klinische Bedeutung kein wesentlicher Unterschied besteht zwischen gewissen Geschwülsten bindegewebigen Ursprungs und denen epithelialer Abstammung«.

Mit diesen »Bindegewebskrebsen«, die man vielfach an Stellen fand, wo normaler Weise kein Epithel vorkommt, wie im Knochen, in der Gehirnsubstanz u. s. w., glaubte man schon die THIERSCH-WALDEYER'sche Theorie von der Entstehung des Krebses aus den echten Deck- und Drüsenepithelien umstürzen zu können.

ACKERMANN hat in seiner Arbeit: »die Histogenese und Histologie der Sarcome« entschieden Einspruch dagegen erhoben, die Endotheliome den Carcinomen zuzuzählen, sondern indem er für den bindegewebigen Ursprung dieser Tumoren eintritt, geisselt er die Bezeichnung »Endothelcarcinom«, indem er sagt, es bedeute

dies soviel wie Carcinome, die keine Carcinome sind«. Ackermann tritt für den Namen »Sarcoma oder noch besser Endothelioma interfasciculare« ein.

Weiterhin haben v. Ewetzky, der die Bezeichnung Sarcoma plexiforme in Vorschlag bringt, und Kaufmann (Ueber das Parotissarcom 1881). zu der Trennung der Endotheliome von den Drüsenwucherungen, den Carcinomen, wesentlich beigetragen und ihre Stellung zu den Sarcomen entsprechend festgelegt.

Aus der neuesten Literatur möchte ich kurz erwähnen die Arbeiten von Franke (Endothelioma intravasculare hyalogenes d. Submaxillargegend), Marchand (Ueber ein Endotheliom mit hyalinen Kugeln des Antrum Highmori), v. Ohlen (Beiträge zur Kenntnis der Parotisgeschwülste), Hildebrand (Ueber das tubuläre Angiosarcom oder Endotheliom des Knochens), Nasse (Die Geschwülste der Speicheldrüsen und verwandte Tumoren des Kopfes).

Durch diese Arbeiten wurde einerseits die Scheidung von endothelialer Neubildung und Carcinom immer schärfer, andrerseits die Bezeichnung Endothelioma immer mehr in der Literatur verbreitet.

Die Abhandlung Eisenmenger's »Ueber die plexiformen Sarcome des harten und weichen Gaumens und deren Stellung zu den andern dort vorkommenden Geschwülsten« hat mehr klinischen Wert, weil die histologischen Abschnitte äusserst kurz und knapp gehalten sind.

Die bedeutendste Arbeit der letzten Jahre, die in der »Endotheliomfrage« als entschieden grundlegend bezeichnet werden muss, hat R. Volkmann 1895 in der »Deutschen Zeitschrift für Chirurgie Bd. 41 veröffentlicht. (Ueber endotheliale Geschwülste, zugleich ein Beitrag zu den Speicheldrüsen — und Gaumentumoren). Unter genauer Benützung der älteren Literatur kommt der Verfasser, an der Hand eines reichlichen Materials, zu

den Schlussfolgerungen, die auch wir in unserer Abhandlung so ziemlich vertreten haben. R. Volkmann machte den Vorschlag, zunächst denjenigen Namen beizubehalten, welcher ganz allgemein nur das Muttergewebe angibt, die Bezeichnung Endotheliom, wobei er sich freilich bewusst ist, dass »dieser Name leider nur ein sehr allgemeiner Ausdruck« ist.

Anlehnend an die Arbeit Volkmann's hat Hansemann in allerneuster Zeit einen Aufsatz »Ueber Endotheliome« (Deutsche Medicinische Wochenschrift 1896 No. 4) erscheinen lassen, in dem er für diese Geschwülste eine völlig neue Nomenclatur vorschlägt. Unter Endotheliom kann man, wie Hansemann meint, sich bei der Mannigfaltigkeit der Tumoren ebensowenig denken, wie unter Epitheliom. Um »sowohl die Struktur und Histogenese zum Ausdruck zu bringen, als auch dem praktischen Bedürfnis Rechnung zu tragen«, bringt er folgende Einteilung in Vorschlag:

1) Carcinoma endotheliale,
2) Sarcoma endotheliale,
3) Carcinoma sarcomatodes endotheliale,
4) Endotheliale Tumoren mit spezifischer Entwickelung des Stromas,
   a) Cylindrom oder Siphonom,
   b) Myxom,
   c) Chondrom,
   d) Skirrhus,
   e) Mischformen mit Uebergang in Sarcom oder Carcinom,
5) Adenoma endotheliale.

Hansemann ist also direkt gegen den Gebrauch des Wortes Endotheliom; nur, wo man »die Histogenese nachweisen kann, oder aus Erfahrung zu erschliessen berechtigt ist«, billigt er den Zusatz »endotheliale«.

Diesem Einteilungsprincip tritt R. Volkmann entgegen

in einer Erwiderung in der »Deutschen Medicinischen Wochenschrift 1896 No. 14«. Er erklärt HANSEMANN's Vorschlag für keinen Fortschritt, und Bezeichnungen wie Carcinoma endotheliale, Carcinoma sarcomatodes endotheliale, Adenoma endotheliale scheinen ihm eine Contradictio in adjecto zu enthalten. »Ein Tumor, von dem wir nachgewiesen haben, dass er endothelial-bindegewebiger Abkunft ist, ist eben kein Carcinom, kein Carcinosarcom und kein Adenom«. VOLKMANN vertritt die Ansicht, dass die Namen, wie sie HANSEMANN vorschlägt, geeignet sind, nur irre zu machen. Er hält einstweilen an der allerdings sehr allgemeinen Bezeichnung »Endothelioma« fest und glaubt, dass »dann, wenn erst einmal über das Wesen der Geschwülste Klarheit herrschen wird, die Einigung über den Namen allmälig schon von selbst erfolgen wird«.

Ich halte für diejenigen Tumoren, welche nachweisbar von den platten Zellen der Lymphspalten, Lymphräume und Lymphgefässe ausgehen, die Bezeichnung »Endotheliome« für die beste und bezeichnendste; wird jedoch das microscopische Gesichtsfeld durch besondere Umwandlungs- oder Degenerationsprodukte der Geschwulstzellen beherrscht, so mag man, dem Grundsatze folgend: »Apotiori fit nominatio«, diese Neubildungen als Endothelioma myxomatosum, Endothelioma chondromyxomatosum u. s. w. anführen; für die von den Blutgefässen abzuleitenden Geschwülste scheint mir die von WALDEYER vorgeschlagene Bezeichnung Angiosarcoma immer noch die geeignetste zu sein.

Nachdem ich so den Standpunkt erörtert habe, den zur Zeit die »Endotheliomfrage« in der Literatur einnimmt, möchte ich mich noch kurz über die klinisch wichtigen Punkte dieser Geschwulstformen verbreiten.

Die Endotheliome, die wir heute als gar nicht seltene Neubildungen ansehen müssen, zeigen äusserst

mannigfache Formen und ganz verschiedenes Verhalten zu der Umgebung. Die meisten dieser Tumoren haben wegen des gelappten Baues eine höckrige Oberfläche von derber Consistenz; sie sind gewöhnlich völlig abgekapselt und zeichnen sich durch ausserordentlich langsames Wachstum aus; haben sie eine bestimmte Grösse erreicht, so bleiben sie oft Jahre lang völlig unverändert; bei gründlicher Exstirpation recidivieren sie nicht, bilden keine Metastasen; kurz, sie zeigen den Charakter gutartiger Geschwülste; am häufigsten finden sie sich in der Parotisgegend, am Gaumen, an der Haut der Wange u. s. w. Die Neigung der Autoren aber, deswegen alle Endotheliome für nicht sehr bösartig zu halten, wäre entschieden unrichtig. Es gibt Formen, die wir in jeder Hinsicht den allerschlimmsten Geschwülsten an die Seite stellen können. Sie dringen diffus ohne jede Abgrenzung in das benachbarte Gewebe ein, infiltrieren und zerstören dasselbe, bei ihrem raschen Wachstum zeigen sie lokale Malignität, sie bilden rasch Recidive nach der Operation und verbreiten sich dann in die Umgebung, oder sie machen Metastasen in der Leber, den Lymphdrüsen, den Muskeln u. s. w. und disseminieren sich in den serösen Höhlen. Es sind dies meist zellreiche Geschwülste, die sich den Sarcomen nähern, die Mischformen von Endotheliom und Sarcom darstellen, und ausgehen entweder vom Knochen, oder von den serösen Häuten, Lymphdrüsen u. s. w.

Gerade dieses verschiedenartige Bild muss uns ein neuer Grund sein, die Endotheliome in einer selbstständigen Gruppe zusammenzufassen und streng von den Carcinomen abzusondern; denn dem Kliniker würde es schwerlich einfallen, eine Geschwulst, die 10 Jahre zu ihrer Entwicklung gebraucht hat, gegen die Umgebung scharf abgekapselt ist, nach der Operation nicht recidiviert und keine Metastasen bildet, nur deswegen

zu den Carcinomen zu rechnen, weil sie einen alveolären Bau aufweist; andrerseits ist eine klinische Unterscheidung zwischen den malignen Formen der Endotheliome und den Carcinomen und Sarcomen freilich, wenn nicht überhaupt unmöglich, so doch mindestens äusserst schwierig und unsicher.

Kolaczek, der gern aus der Bezeichnung Angiosarcom einen klinischen Begriff geschaffen hätte, hält die Diagnose Angiosarcom für gesichert, wenn der Tumor bei noch so weitgehender Verbreitung und Zerstörung der Gewebe nur die regionären Lymphdrüsen freigelassen hat und womöglich nicht exulceriert ist; die Haupteigenschaften des Carcinoms erblickt er in der Infection der Lymphdrüsen und dem frühzeitig auftretenden ulcerativen Processe. In unserm Falle allerdings waren die regionären Lymphdrüsen völlig freigeblieben, und der Durchbruch der Geschwulst durch die äussere Haut erfolgte relativ spät, erst zu einer Zeit, wo die Entwickelung der Neubildung innerhalb der Schädelhöhle schon weit vorgeschritten war.

Trotzdem halte ich die Merkmale, die Kolaczek angegeben, zur klinischen Unterscheidung von Endotheliom und Carcinom für ungenügend. Einerseits kann sehr wohl einmal ein Carcinom auftreten ohne Lymphdrüseninfection, ohne Zerfall der bedeckenden Weichteile. Ich habe erst kürzlich ein mächtiges Mammacarcinom zu beobachten Gelegenheit gehabt, bei dem die pathologisch-anatomische Untersuchung ein Carcinoma simplex feststellte, das bei völlig intacter Haut grosse Metastasen im Schädeldach und vor allem in der Leber hervorgerufen hatte. Andrerseits ist es sehr wohl möglich, dass ein sehr raschwachsendes Endotheliom die bedeckende Haut derartig spannt und in ihrer Ernährung stört, dass ein kleiner mechanischer Insult genügt, den ulcerativen Process einzuleiten. Der Kliniker wird also

in solchen Fällen immer wieder auf die Diagnose Carcinom zurückgreifen, selbst auf die Gefahr hin, durch den microscopischen Befund einmal eines anderen belehrt zu werden. Wie die Endotheliome klinisch und pathologisch-anatomisch ein buntes Bild darbieten, so treten sie auch an den allerverschiedensten Stellen des menschlichen Körpers zu Tage. Als ihre Prädilectionsstelle müssen wir die Parotisgegend erklären; diesen Geschwülsten schliessen sich als völlig gleichwertig an die Tumoren der Submaxillardrüse, des Gaumens, der Wange, der Ober- und Unterlippe, der Haut der Nase und der Stirn; nicht selten sind die Hirnhäute, Pia und Dura, wie die serösen Häute, besonders die Pleura der Ausgangspunkt der Neubildung. Die Knochenendotheliome treten am häufigsten auf am Oberkiefer und an der Orbita; sie wurden auch beobachtet an dem platten Schädeldach, am Brustbein, Darmbein, an den Wirbelkörpern, an der Ulna, am Femur, an der Tibia, am Humerus. Endotheliome wurden ferner gefunden, wenn auch selten, in der Gehirnsubstanz selbst, im Netz, im Magen, in der Harnblase, im Peritoneum, in den Inguinaldrüsen, den Hals- und Nackenlymphdrüsen, den Achseldrüsen, der Cubitaldrüse, am Unterschenkel, am Nacken, am Rücken, in der Lendengegend, im Nagelbett, in der Mamma, im Hoden, in den Nieren, im Rectum, im retroperitonäalen Gewebe, im Eierstock, in der Scheide, im Uterus, am Penis und in der Sacrococcygealgegend.

Sehen wir uns nach den in der Literatur beschriebenen Oberkieferendotheliomen um, so finden wir bei KOLACZEK 10 Fälle zusammengestellt. (MECKEL, FÖRSTER (2), FRIEDREICH, GROHÉ (4), Verfasser (4).

Ganz besonders bösartig stellt sich der von FÖRSTER angeführte Fall dar, in dem die Geschwulst, von der Highmorshöhle ausgehend, nach der Nase und weiterhin in die Keilbeinhöhle und nach Perforation ihrer

Decke bis zum Vorderhorn des linken Seitenventrikels vordrang; zerstreute, kleine Knötchen fanden sich im Atlas, auf der Pleura und in der Lunge.

Von den 4 Fällen, welche Kolaczek beschreibt, waren 2 relativ gutartig, indem sie nach der operativen Entfernung recidivfrei blieben; 1 Fall ging 2 Jahre nach dem ersten Eingriff an dem rasch sich entwickelnden Recidiv zu Grunde. Der 4. Fall kam 3 Wochen nach der Exstirpation unter meningitischen Erscheinungen ad exitum. Der Oberkiefer, die Nasenmuscheln, das Siebbein, die angrenzende Schädelbasis bis an den Körper des Keilbeins hin waren in der Geschwulst aufgegangen, so dass die Dura freilag; der Tumor war hinter den Bulbus gewuchert und die Highmorshöhle war von Geschwulstmassen ausgefüllt. Eine radikale Entfernung der Neubildung war am Schädelgrunde unmöglich.

Marchand führt ein Endotheliom des Antrum Highmori an, das weithin die Knochenpartieen zerstört und durch Geschwulstmassen ersetzt hatte.

Eisenmenger schildert einen Fall von Cylindrom des Gaumens, das innerhalb 2 Monate den Oberkiefer und weiterhin die Schädelbasis ergriffen hatte. Der Tod tritt im Anschluss an die Operation ein infolge Anaemia universalis.

Dieser Reihe äusserst maligner Tumoren darf ich den von mir beschriebenen Fall anschliessen, in dem die Neubildung, vom Oberkiefer ihren Ausgang nehmend, rasch auf das umgebende Gewebe übergriff, dasselbe infiltrierte und zerstörte, weiterhin gegen die Schädelbasis vordrang und sogar noch innerhalb des Gehirns ihr destruierendes Werk fortsetzte — alles innerhalb eines Zeitraumes von 6 Monaten.

Vielen freilich mag es in solchen Fällen, wo der Mensch machtlos der Neubildung gegenübersteht, wo »die entfesselte Bildungsthätigkeit den Arzt aus dem Felde

schlägt«, (v. Rindfleisch) als eine »unnötige Spielerei« erscheinen, noch einen Unterschied zu machen zwischen einem Carcinom, einem Sarcom oder Endotheliom. Bei einer solchen Anschauung aber wäre ein Fortschritt auf dem Gebiete der Geschwulslehre überhaupt nicht möglich, da dieser in erster Linie abhängt von einer sorgfältigen anatomischen Differenzierung, gestützt vor allem auf histogenetische Untersuchungen. So schliesse ich mit den trefflichen Worten Billroths: »Die Mängel der Therapie dürfen uns aber so wenig abhalten, die Medicin weiter auszubilden, wie uns die Unfähigkeit, die Krater der Vulkane zu verstopfen, die Freude an der Naturforschung überhaupt verkümmert«.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Hofrat Professor Dr. v. Rindfleisch für die gütige Ueberlassung des Themas, sowie Herrn Dr. Borst für die freundliche Unterstützung bei der Ausarbeitung desselben ganz ergebenst meinen Dank auszusprechen.

Literatur:

Rindfleisch: Lehrbuch der pathologischen Gewebelehre.
„ Die Elemente der Pathologie.
Ziegler: Lehrbuch der allgemeinen und speziellen pathologischen Anatomie.
Birch-Hirschfeld: Lehrbuch der pathologischen Anatomie.
Schmaus: Grundriss der pathologischen Anatomie.
Cohnheim: Vorlesungen über allgemeine Pathologie.
Virchow's Archiv Bd 103, 121.
Langenbeck's Archiv Bd. 10, 11, 26, 38, 44.
Deutsche Zeitschrift für Chirurgie Bd. 9, 13, 31, 39, 41.
Beiträge zur pathologischen Anatomie u allgemeinen Pathologie Bd. 13.
Archiv für Heilkunde Bd. 13.
Hueter-Lossen's: Grundriss der Chirurgie.
Tillmanns: Lehrbuch der allgemeinen und speziellen Chirurgie.
Beiträge zur klinischen Medicin und Chirurgie 1895, Heft 12
Deutsche Medicinische Wochenschrift 1896, No. 4, 14.
Ackermann: Die Histogenese und Histologie der Sarcome.